Aus der Universitätsklinik
für Haut- und Geschlechtskrankheiten zu Berlin
(Direktor: Prof. Dr. W. Frieboes)

Über Dermatomyositis

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des

Medizinischen Doktorgrades

an der

**Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin**

vorgelegt von

Hans Schaefer
aus Worms a. Rh.

28. Januar 1939

Graphische Kunstanstalt, Königsberg (Pr)

M 483

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Siebeck

Referent: Prof. Dr. Frieboes

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Über Dermatomyositis

Das in der Literatur unter dem Namen Dermatomyositis bekannte seltene Krankheitsbild wurde erstmalig im Jahre 1887 eingehender von Unverricht beschrieben, der es folgendermaßen charakterisierte: „Auftreten mit Fieber, Milzschwellung Ödemen, ausgesprochene multiple entzündliche Erkrankungen der Muskeln unter Bevorzugung der Extremitätenmuskulatur mit Neigung auf Schling- und Atemmuskulatur überzugreifen. Freibleiben der Muskeln der Augen, des Herzens, der Zunge, des Zwerchfells; das Auftreten urticaria- und erysipelartiger Ausschläge, progressiver Verlauf. Der Tod kann unter Erstickungs- und Lungenerscheinungen eintreten." Diese Charakterisierung hat im großen und ganzen ihre Gültigkeit behalten. Wie aus zahlreichen seither erschienenen Berichten über beobachtete Fälle von Dermatomyositis hervorgeht, ist das Erscheinungsbild der Hauterscheinungen bei Dermatomyositis kein einförmiges. Die Dermatomyositis kann unter dem Bilde eines Lupus erythematodes acutus auftreten, wobei sich flächenhafte ödematöse Erytheme entwickeln, während es dann später zu starken ödematösen Schwellungen von Hautbezirken kommt, unter denen die Muskulatur sehr druckschmerzhaft ist. In anderen Fällen kann sich ein sklerodermieähnliches Bild entwickeln. Dabei treten scharf abgesetzte bläulichrote oberflächlich infiltrierte Herde auf dem Dorsum der Phalangen auf, die später ein wenig einsinken, straff werden und eine weißliche Farbe annehmen, welche für Dermatomyositis typisch sein soll. Außerdem kann die Dermatomyositis unter dem Krankheitsbild der Poikilodermia vascularis atrophicans auftreten, wie es von Petges und Cléjat beschrieben wurde. Man muß ferner zwischen akutem und chronischem Stadium unterscheiden. Für das akute Stadium sind mehr die flüchtig bestehenden teigigen Ödeme charakteristisch, in deren Bereich die Muskulatur äußerst druckschmerzhaft sein kann. Wegen der Ähnlichkeit dieses Erscheinungsbildes mit der Trichinose erhielt es seinerzeit von Hepp den Namen „Pseudotrichinose". Ferner sind länger bestehen bleibende bläulichrote Erytheme im Gesicht und an angrenzenden Körperteilen für das akute Stadium typisch.

Im chronischen Stadium kommt es zu viel größerer Buntheit der Hautveränderungen. Man sieht vor allem die Bildung straffer atrophischer Hautbezirke über den Phalangen und im Gesicht. Häufig sind Atrophien, die durch Pigmentierungen und Teleangiektasien ausgezeichnet sind. Jeder Fall von Dermatomyositis ist gesondert zu betrachten. Das Wechselvolle im Erscheinungsbild der Dermatomyositis ist nach Gottron darin begründet, daß der Kern der Erkrankung im Muskel sitzt, während die Haut nur kollateral mitergriffen ist, was nach Schuermann aber insofern höchst zweifelhaft erscheint, als sich auch da Hauterscheinungen entwickeln können, wo keine Muskulatur nachweisbar ist, wie Fingerrücken, harter Gaumen und gewisse Anteile der Glottis und weiterhin auch deshalb, weil sich, zeitlich gesehen, schon dort Hautveränderungen entwickeln können, wo solche an Muskeln noch fehlen. (Schuermann, Archiv für Dermat., im Druck.) Das erwähnte Referat Gottrons stützt sich auf eine Beobachtungsreihe von 15 Fällen. In Fortsetzung dieser Beobachtungen wurde an der Universitäts-Hautklinik zu Berlin in den letzten zehn Jahren bei 15 Patienten die Diagnose Dermatomyositis gestellt, so daß es wohl berechtigt erscheint, nachstehend ausführlicher über diese Fälle zu berichten.

Fall 1.

Gertrud P. 36jährige Verkäuferin. Fam. Anamnese o. B. Als Kind Masern, Scharlach, Diphtherie. Vor acht Jahren Lungenentzündung. Kein Gelenkrheumatismus. Im April 1928 stellte sich unter den Anzeichen allgemeiner Mattigkeit heftiges Hautjucken ein, das nacheinander Oberarme, Gesicht, Hände, Unterarme und Oberschenkel befiel, ohne daß dabei sichtbare Veränderungen der Haut auftraten. Nach sechs Monaten erstmalig Schwellung der Augenlider. Das Hautjucken ließ jetzt allmählich nach, dagegen traten in steigendem Maße Beschwerden von seiten der Muskulatur ein. Es bestanden heftige Muskelschmerzen beim Treppensteigen in den Oberschenkeln, später auch beim Frisieren und Mantelanziehen in der Muskulatur der Oberarme und des Rückens. Auch das Strecken der Finger machte Schwierigkeiten. Die allgemeine Mattigkeit und Kraftlosigkeit nahm ständig zu. Dazu traten in der letzten Woche vor der Aufnahme in die Klinik Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, profuse Schweißausbrüche besonders nachts. Kein Fieber, keine Schluck- und Atembeschwerden. Da die Patientin als Verkäuferin in einer Schlächterei tätig war, wurde zunächst an eine Trichinose gedacht, für die sich aber klinisch keine Anhaltspunkte ergaben.

Bei der Aufnahme im April 1929 ergab sich folgender Befund: Befallen sind in vorwiegend symmetrischer Anordnung Gesicht, Hals, Nacken, Schultern, obere Teile der Brust, Rücken, Gesäß, Arme, Hände und Streckseite der Oberschenkel. Die befallenen Stellen zeigen eine teils rote, teils blaurote Farbe, die an manchen Stellen mit einem braunen Farbton untermischt ist, und erscheinen mäßig geschwollen. Besonders ausgesprochen ist dieses Ödem an den Händen und im Gesicht an den Augenlidern, die eine weinrote Farbe aufweisen. Die Begrenzung der Herde ist im allgemeinen scharf. Die Grenzlinie verläuft teils gerade, teils zackig, an anderen Stellen bildet sie unregelmäßig vorgesprengte Streifen und Fleckchen, die sich scharf von der blassen Haut der Umgebung abheben. Ferner sind an verschiedenen Stellen eigenartige atrophische Veränderungen sichtbar, so in beiden Schläfengegenden und am linken Unterkieferwinkel. Hier ist die blaubraunrote Haut siebartig durchsetzt von zahlreichen bis stecknadelkopfgroßen, weißen, polygonal begrenzten, glatten, glänzenden Fleckchen. Oft sind diese umgeben von einem Kranz feinster Teleangiektasien. Der behaarte Kopf zeigt gelbbraune Schuppung, an der Stirngrenze etwas stärkere Rötung. Von ähnlichen atrophischen Veränderungen ist die Haut in der rechten Hüftgelenkgegend und auf den Streckseiten der Ober- und Unterarme befallen. Die Hände sind geschwollen, besonders die Finger. An den Handrücken sind fast symmetrische runde bis markstückgroße blaurote Herde, in deren Umgebung braunes Pigment liegt. Die Rötung ist vollkommen wegdrückbar. Mit der Lupe sind einzelne Teleangiektasien in den hyperämischen Bezirken erkennbar. In den blauroten Herden eingesprengt unregelmäßige weiße eingezogene atrophische Stellen, die der Haut beim Anspannen einen silbrigen Glanz verleihen. Die befallene Muskulatur von Brust, Rücken, oberer und unterer Extremität ist bei Druck und Bewegung leicht schmerzhaft. Die grobe Kraftleistung ist besonders bei Hand- und Fingerbewegungen etwas herabgesetzt. Dies beruht aber wohl auf keiner Funktionsuntüchtigkeit, sondern auf Behinderung durch Schmerzen.

Lungen und Herz sind völlig normal. Reflexe und Sensibilität o. B. Es bestand geringe Druckempfindlichkeit des Plexus brachialis beiderseits und der Nn. occipitalis major und minor. Ischiadicus bei Austritt aus dem Becken etwas druckempfindlich. Die elektrische Untersuchung ergab keine krankhaften Veränderungen.

Blutbild: Hgb. 83%, rote: 4,63 Millionen, weiße: 4600, davon 1%, Baso, 3% Eo., 5% Stabk., 63% Segmentk., 22% Lympho. u. 6% Mono. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit betrug 18 mm im Stunden-

mittel. Im weiteren Verlauf der Erkrankung wurden die Muskelbeschwerden stärker, während die Hauterscheinungen stellenweise abklangen oder das gleiche Ausmaß beibehielten. Besondere Schwierigkeit machte das Heben und Rückwärtsbeugen der Arme, das Bewegen des Halses und das Strecken von Oberschenkeln, Unterarmen und Fingern, wobei eine völlige Streckung der Finger unmöglich ist. Ferner leidet die Patientin an einer Amenorrhoe, die auch nach Follikulin nicht schwindet. Eine Zeitlang bestanden starke Nachtschweiße, die aber durch Atropin behoben werden konnten. Vorübergehend klagte die Patientin über Schluckbeschwerden. Atembeschwerden oder Herzbeschwerden waren keine vorhanden. Die Temperaturen waren immer subfebril. Die Therapie war rein symptomatisch. Die physikalische Behandlung durch Schwitzkuren erzielte geringe Besserung. Höhensonne wurde wegen des damit verbundenen Hautjuckens und heftiger entzündlicher Rötung bald wieder abgesetzt. Auch nach Atophanbehandlung war kein Erfolg zu verzeichnen. Die Patientin erhielt ferner Lebertran und Calcium. Nach einem Klinikaufenthalt von sechs Monaten wurde die Patientin gebessert entlassen. Die Hauterscheinungen waren fast völlig abgeklungen, die Muskulatur, besonders der Oberarme, zeigte noch ausgesprochene schlaffe Atrophien.

Eine Nachuntersuchung der Patientin im Mai 1938 ergab, daß diese wieder völlig gesund und arbeitsfähig ist.

Zusammenfassung: Es handelt sich also um eine 36-jährige Patientin, deren Dermatomyositis damit beginnt, daß sechs Monate lang ein Hautjucken besteht. Erst dann entwickeln sich Muskelsymptome. Bemerkenswert erscheint, daß bei dem wiederholten Versuch, Höhensonnebestrahlung vorzunehmen, der Juckreiz zunimmt und die Haut mit einer entzündlichen Rötung reagiert. Die vorher erwähnte Druckempfindlichkeit einzelner großer Nervenstämme läßt sich wohl als Kombination des Krankheitsbildes mit einer Polyneuritis im Sinne der Dermatoneuromyositis von Senator deuten, wie sie auch von Hoffmann und Rosenthal gesehen wurden. Dauer insgesamt 18 Monate. Zehn Jahre später erscheinungsfrei bis auf die naturgemäß nicht rückbildungsfähigen atrophischen Veränderungen.

Fall 2.

Paul P., 63jähriger Beamter, der im August 1930 mit erysipelartigen Hautveränderungen des oberen Anteils der Extremitäten und der Gegend zwischen den Schulterblättern und den Anzeichen

allgemeiner Muskelschwäche zur Aufnahme kam. Zwei Tage später Exitus letalis unter dem Bilde einer Bronchopneumonie. Die Sektion bestätigte die klinische Diagnose Dermatomyositis. Befund: In verschiedenen Stadien befindliche, zum Teil zu ausgedehntem völligen Untergang von Muskelfasern führende degenerative Veränderungen des Muskelsystems, die besonders ausgesprochen ist am M. sartorius, der Vastusgruppe, dem Pektoralis und der Oberarmmuskulatur. Ausgedehnte, ziemlich frische Aspirationspneumonie in den hinteren Abschnitten beider Lungenunterlappen. Kraterförmiges zerfallenes polypöses Carcinom des Sinus piriformis rechts. Frische starke Blutung aus übermarkstückgroßem Ulcus duodeni. Starke braune Atrophie des Herzens, Erschlaffung und Fettdurchwachsung des Herzmuskels. Leichte Blutstauung in Leber, Milz und Nieren. Histologisch zeigte die an verschiedenen Stellen entnommene Haut hie und da eine starke Verdünnung der Epidermis oft bis zu einreihigen Zellagen mit fehlender Hornproduktion. An anderen Stellen starke Lockerung der Epithelschicht, die von bröckligen Massen mit Kerntrümmern und Leucocyten durchsetzt ist. Unmittelbar daneben kann die Epidermis normale Verhältnisse aufweisen. Der Papillarkörper zeigt an einzelnen Stellen eine Aufquellung des Protoplasmas der Bindegewebszellen und Bindegewebsfasern mit verschieden starker Rotfärbung in Kresyl-echt-violett. An den kleineren Hautgefäßen und in tieferen Schichten ungleichmäßige Ansammlung von Lymphocyten und Wucherungen der Gefäßwandzellen, insbesondere der Pericyten, stellenweise mit Bildung kleiner Granulome. In der Gefäßlichtung hie und da stärkere Lymphocytenansammlungen. Auch in der Umgebung von Schweißdrüsen gleichartige Veränderungen. Die Intercostalmuskulatur bildet histologisch an den Muskelfasern verschiedenartige Stadien des Zerfalls. Aufquellung, Querstreifungsverlust und Homogenisierung mit stärkerer oder schwächerer Eosinfärbbarkeit oder Umschlag in bläuliche Färbung mit Kernverlust, weiterhin Auflösung des Myoplasmas unter Zurückbleiben feinster Fibrillen oder des nur mit eiweißarmer fädiger Flüssigkeit gefüllten Sarkolemmschlauches. Bindegewebe ödematös, vielfach mit Kernwucherung, hie und da Phagocyten, daneben Partien mit atrophischen Muskelfasern, an einer Stelle im Bereiche zugrunde gehender Fasern eine Blutung. An einzelnen kleinen Gefäßen eine lymphocytäre Infiltration und geringgradige Zellwucherung der Adventitia, an anderen eine totale Nekrose der Wand mit Aufquellung und vakuoligem Zerfall. Die Wand selbst und das adventitielle Bindegewebe weist Kerntrümmer und Lymphocyten, auch einzelne Leucocyten auf, sowie gewucherte und adventitielle Bindegewebszellen. Fettfär-

bung zeigt wechselnd starke Anhäufung von Fettröpfchen an den beschädigten Muskelfasern. Die gleichen Veränderungen zeigen in schwächeren oder stärkeren Ausmaßen Bauch- und Rückenmuskulatur, ferner die von Oberschenkeln und Oberarmen.

Zusammenfassung: Es handelt sich also um eine akut verlaufende Dermatomyositis, bei der bemerkenswert erscheint, daß bei der Sektion ein Carcinom des Sinus piriformis gefunden wurde (worauf später noch eingegangen wird, und daß Gefäßveränderungen nachweisbar waren).

Fall 3.

Hedwig P., 54jährige Witwe. Fam. Anamn. o. B. Als Kind Masern, Diphtherie, in der Schulzeit häufig Anginen. Jetzige Erkrankung: Im August 1932 nach dem Genuß von Erdbeeren plötzlich Rötung im Gesicht, die seitdem bestehen blieb, an Größe zunahm und auch auf Arme und Hände übergriff. Im März 1933 befand sich Patientin 14 Tage zur klinischen Beobachtung in der Hautklinik. Damals unscharf begrenzte ödematöse Erytheme des Gesichtes, des Sternums, der Streckseite von Händen und Armen. Außerdem im Gesicht Hyperkeratose und Schuppung, an manchen Stellen braune Pigmentierung. Temperaturen zeitweise subfebril. Behandlung mit Kamphersalbe und Naphtolschälpaste. Vorübergehend gebessert entlassen. In den folgenden Monaten anhaltende Mattigkeit. Seit Anfang August 1933 ließ die Kraft in den Armen nach. Gleichzeitig trat eine bläulichrote Verfärbung des Gesichtes, besonders der Stirn, der Augenumgebung und des Mundes auf. Die Patientin wurde deshalb am 16. 9. erneut aufgenommen. Befund: Innere Organe ohne krankhaften Befund. Exanthem des Gesichts, des Brustausschnittes, des behaarten Kopfes und des Nackens. Flächenhafte, unscharf begrenzte, braunrote Erytheme von derber Konsistenz. Die Augenlider zeigen starke ödematöse Schwellung. Auffällig ist weiterhin eine ausgesprochene Schwäche der Muskulatur beider Arme und des Stammes. Die Arme können nur bis zur Horizontalen gehoben werden, Bewegungen nach hinten zum Schulterblatt sind nicht möglich. Beim Hinlegen fällt der Kopf nach rückwärts über. Subjektiv klagt die Kranke über Halsschmerzen. Die Muskulatur der Arme und des Rückens ist druckempfindlich.

Blutbild: Keine Anämie, Leucocyten: 11 800, Differential-Blutbild o. B. Eosinophilie bis 13 %. Die neurologische Untersuchung ergibt nichts Krankhaftes. Elektrische Erregbarkeit der

Gesamtmuskulatur ist herabgesetzt. Wa. R. negativ. Eine Magenaushebung ergibt völlige Anacidität. Die Temperaturen bewegen sich zwischen 37 und 38°.

Die Therapie beschränkte sich im wesentlichen auf symptomatische Hautbehandlung. Im weiteren Verlauf beginnen sich die Erytheme zunehmend zu pigmentieren. An den abhängigen Partien treten Ödeme auf. Das Allgemeinbefinden wird schlechter. Der Appetit ist mangelhaft, starke Gewichtsabnahme. Behandlung erfolglos. Am 22. 11. Exitus letalis, unter dem Zeichen plötzlicher Herzschwäche.

Sektionsbefund: Terminale, beiderseitige schlaffe Pneumonie des Unterlappens. Geringfügige Bronchopneumonie anderer Lungenteile, eitrig-schleimige Bronchitis. Leichte chronische Allgemeininfektion mit schwacher Milzschwellung. Geringe Fettdurchwachsung und Adipositas cordis. Cyanotische Induration der Nieren. Mäßiges chronisches Randemphysem. Hyperplasie des Knochenmarks.

Histologisch: Haut: Vereinfachung des Papillarkörpers, mäßige Hornbildung, keine entzündlichen Infiltrate. Das Corium ist recht breit. Seine oberen Stellen zeigen Homogenisierung und teilweise Zerfall der Fasern mit überaus wenigen Gefäßen. Die basalen Schichten der Epidermis zeigen ziemlich reichlich Pigment. An der Muskulatur zeigen Schnitte durch verschiedene Muskeln (Bizeps, Glutäus, Tensor fasciae latae, Quadrizeps, Zwerchfell) hochgradige Veränderungen der Fasern, die sich nach ihrer Stärke in eine Reihe bringen lassen; beginnend mit dem Verlust der Querstreifung findet sich eine Aufquellung mit Homogenisierung der Fasern. Es setzt dann teils scholliger Zerfall, teils starke Verschmälerung der Fasern ein, die zu völligem Schwund des spezifischen Protoplasmas führt. An den stärker erkrankten Stellen finden sich reichlich histiocytäre Elemente, vereinzelte Rundzellen. Ein weit vorgeschrittenes Stadium z. B. im Bizeps zeigt weite Gebiete nur bestehend aus kernarmen Bindegewebe, daneben noch einzelne Muskelbündel mit sehr verschmälerten Fasern. Gefäße o. B.

Diagnose: Schwere chronische Dermatomyositis.

Fall 4.

Ella Z., 28jährige Verkäuferin, die wegen eines Ausschlages im Gesicht die Poliklinik aufsuchte.

Befund: Befallen ist ausschließlich das Gesicht. Hier Nasenrücken, Nasolabialfalten, Wangen im ganzen bis über den Kiefer-

rand auf den Hals hinabreichend. Außerdem Kinnspitze, Oberlippe und Unterlippe in der Umgebung des Umschlages. Frei bleiben große Teile des Kinns, die Nasolabialfurche, Teile des Nasenflügels und subnasale Abschnitte. Ferner sind noch befallen die Lider und in großen Anteilen Stirn und Ohrmuscheln. Es handelt sich um flächenhafte, scharf begrenzte, teils mehr weinrote, teils mehr bläulichrote Erytheme, wobei die weinrote Note durch Ausbildung von Teleangiektasien bedingt ist. Dort, wo die weinrote Verfärbung besteht, findet man eine Ausbildung von Hyperkeratose in Form von kleinsten stecknadelkopfgroßen, grauweißen, festsitzenden Auflagerungen. Im übrigen besteht im Bereich der Erytheme eine stark ödematöse Schwellung. Im Bereich der Wangen bestehen fleckförmige Aufhellungen, ferner ganz blaurote Erytheme. Dort sind die Follikel erweitert und auseinandergerückt. Das Lippenrot zeigt fleckförmige düsterrote Erytheme und im Bereich eines linsengroßen Erythems grauweiße Streifung. Unter beiden Kieferwinkeln sind bohnengroße Drüsen tastbar. Bereits vor einem Jahr bestanden bei der Patientin schon einmal derartige Erscheinungen. Differentialdiagnostisch wurde auch an Lupus erythematodes acutes gedacht. Die reißenden Schmerzen in den Extremitäten, die Unmöglichkeit, die Arme zu heben, eine allgemeine Adynamie und Druckempfindlichkeit der Muskulatur sprechen für Dermatomyositis. Eine Excision wurde abgelehnt.

Eine Weiterverfolgung dieses Falles war nicht möglich, da die Patientin unauffindbar verzogen ist.

Fall 5.

Paul G., 52jähriger Feuerwehrmann, der im Januar 1935 wegen eines blauroten Exanthems im Gesicht, auf dem behaarten Kopf und an den Streckseiten der Arme die Poliklinik aufsuchte. Fam. Anam. o. B. Eigene Anamn.: 1908 Gelenkrheumatismus, 1920 Mandelvereiterung und Entfernung der Mandeln. In den letzten Jahren häufig Lumbago und Schmerzen, die er als Ischias deutet. Seit Anfang Dezember 1934 besteht ein rheumatisches Ziehen im Rücken und im Oberschenkel. Eine Woche später trat eine Rötung des Gesichtes und des behaarten Kopfes ein. Anschließend auch Rötung der Hände und Beine. Seit etwa vier Wochen ist auch die Brust stark gerötet. Ob Fieber bestanden hat, vermag der Patient nicht anzugeben. Er klagt ferner über Appetitlosigkeit, mäßigen Gewichtsverlust, leichte Ermüdbarkeit bei körperlichen Anstrengungen und traurige Gemütslage. Er hat ein gewisses Spannungsgefühl in den Oberarmen und gibt an, daß die Arme und die

Umgebung der Augenhöhlen häufig bis morgens stark geschwollen gewesen seien. Keine Schluck- und Atembeschwerden. Der Genuß von rohem Fleisch wird negiert. Niemals in letzter Zeit Magen-Darm-Beschwerden. In der Umgebung keine ähnlichen Erkrankungen.

Befund: Die Hautdecke ist in verschiedenen Bezirken Sitz von flächenhaften, in der Hauptsache fleckförmigen Veränderungen. Befallen ist mit Ausnahme der Schläfengegend der gesamte behaarte Kopf, die angrenzenden Teile der Stirn und in großer Ausdehnung der Nacken. Hier besteht ein flächenhaftes, scharf begrenztes, düsterrotes und ödematöses Erythem, in dessen Bereich die Haut an einzelnen Stellen bereits atrophisch wird, was aus vorhandenen Teleangiektasien erkennbar ist. Weiterhin sind befallen die mittlere Gesichtspartie, Augenhöhlengegend und Wangen. Hier ist das gleiche Erythem vorhanden wie auf dem behaarten Kopf. Nur besteht hier eine ausgeprägte Pigmentierung, die an der Jochbeingegend so stark ist, daß das Erythem überdeckt wird. Nirgends Punktblutung. Auf der am schwächsten befallenen Brust ist ein unscharfes Erythem von Handflächenbreite sichtbar, das an einzelnen Stellen simplexartige Knötchenschwellungen aufweist. Die Streckseite der Oberarme ist in symmetrischer Verteilung Sitz eines flächenhaften, unscharf begrenzten, nicht gleichmäßig gefärbten, zart düsterroten Erythems, in dem sich einige mehr bläulichrote Bezirke von Breite und Länge eines Fingers befinden. Dort auch zigarettenpapierartige Fältelung und Teleangiektasien der Haut. Die Haut der Oberarme ist ödematös geschwollen, im ganzen atrophisch. Die Follikel sind auseinandergerückt oder fehlen teilweise. Bemerkenswert sind Hand- und Fingerrücken, auf denen sich besonders in Gegend der Gelenke scharf begrenzte, breit streifige, bläulichrote Erytheme befinden. Auf der Außenseite des rechten Oberschenkels befinden sich mehrere über handflächengroße, bläulichrote, unscharfe Herde. Die Arme können gut über Horizontale erhoben werden, jedoch besteht beim Fassen der gegenüberliegenden Schulterblätter eine Spannung und Mattigkeit der Schultermuskulatur. Die Oberarmmuskulatur macht bei Belastung einen atrophisch schlaffen Eindruck. Die Mundschleimhaut zeigt ein teils mehr fleckförmiges, teils mehr düsterrotes Erythem. Im Verlauf der folgenden acht Wochen klingen die Hauterscheinungen allmählich ab. Die Efflorescenzen sind bedeutend blasser und kleiner geworden. Der Patient hat das Gefühl, daß die Muskulatur im Bereich der Oberarme und Oberschenkel zugenommen hat. Die Nachkontrolle ergab folgendes:

Der Patient ist im August 1936, nachdem er zehn Wochen wegen einer akut verlaufenden myeloischen Leukämie im Krankenhaus lag, zu Hause gestorben. Eine Sektion hat nicht stattgefunden. Wie sich aus dem internistischen Krankenblatt von 1936 ergibt, sind bei der Aufnahme keinerlei Symptome einer Erkrankung der Haut oder Muskulatur vorhanden gewesen.

Fall 6.

Gerhard M., 32jähriger Kaufmann, der vom 11. 2. bis 13. 2. 1937 in Beobachtung der Klinik wegen eines recidivierenden Erythems stand. Fam. Anamn. o. B. Eigenanamn. als Kind Masern, sonst bis Januar 1936 nie ernstlich krank gewesen. Damals wegen einer Mittelohrentzündung links Aufmeißelung. Kurz nach der Operation starke Erkältung. Einige Tage später starke Schwellung der Nase und Rötung beider Wangen. Nach drei Wochen waren diese Erscheinungen unter Puder und Borsalbe abgeklungen, bis auf einen kleinen Rest an der Nasenspitze. Im Verlaufe des Jahres 1936 wiederholten sich diese Schübe in gleicher Weise noch mehrmals, wobei auch Schüttelfröste und Fieber auftraten. Seit etwa zwei Monaten kann der Patient den linken Arm nicht nach oben und rückwärts bewegen. Im Februar 1936 wurde außerdem schon bei ihm eine lymphatische Leukämie festgestellt.

Befund bei der Aufnahme: Guter E. und K. Z. Keine Druck- und Klopfschmerzhaftigkeit der Nervenaustrittsstellen. Operationsnarbe hinter dem linken Ohr. Deutliche Atrophie der linken Schulter und Oberarmmuskulatur. Herz und Lunge völlig normal. Bauchdecken weich, die Milz ist deutlich palpabel. Keine Vergrößerung der Leber. Keine krankhaften Reflexe. Der linke Oberarm zeigt eine deutliche Atrophie der Muskulatur. Umfangsdifferenz gegenüber rechts 1 cm.

Hautbefund: Auffällig ist zunächst die Veränderung der mittleren Gesichtsanteile, ziemlich symmetrisch rechts mehr als links. Über Nasenrücken und angrenzenden Teilen der Wangen besteht ein erythematöses Infiltrat, das auf der Höhe zu blasiger Abhebung geführt hat. Die blasige Note findet sich auch auf geringem Erythem auf Stirnmitte, Nasenspitze, Unterlippe, jedoch nicht an Ohren und Händen. Das Infiltrat weist keine Zeichen einer Follikelerweiterung oder von zentraler Atrophie auf. Es ist mit einer fettigen, leicht abhebbaren Epithelabschilferung bedeckt. Weiter ist bemerkenswert eine gewisse hämorrhagische Note und die Ausbildung von Teleangiektasien an den der Nase angrenzenden Wangenteilen. Sonst sind

Haut und Schleimhäute frei. Auch am Orte der vorher geschilderten Muskelatrophie am Oberarm keine Veränderungen. Die linke Hand kann nicht bis in Scheitelhöhe erhoben werden. Es besteht außerdem als Ausdruck der Leukämie eine leichte universelle Drüsenschwellung.

Blutbild: Hgb. 84 %, Rote 4,87 Millionen, Weiße 30 500, davon 2 % Eo., 6 % Segmentk., 91 % Lympho., 1 % Promyelocyt. Geringe Anisocytose und Polychromasie.

Wie aus der Nachkontrolle hervorgeht, ist der Patient, nach Angaben seiner Angehörigen, im August 1937 unter den Anzeichen allgemeiner Körperschwäche als Folgezustand der bestehenden Leukämie zum Exitus gekommen. Irgendwelche Hautveränderungen im Gesicht haben damals angeblich nicht mehr bestanden. Eine wesentliche Besserung in der Beweglichkeit des linken Armes sei nicht eingetreten. Eine Sektion hat nicht stattgefunden. Hierbei erscheint, abgesehen davon, daß es sich um eine Kombination von lymphatischer Leukämie und Dermatomyositis handelt, bemerkenswert, daß es im Bereich des flüchtigen Erythems der mittleren Gesichtspartie zu einer vesiculo-bullösen und hämorrhagischen Note kam.

Fall 7.

Dieter R., 6jähriger Knabe. Nach Angabe der Eltern: Geburt normal, hat rechtzeitig laufen und sprechen gelernt. Auch die weitere Entwicklung verlief völlig normal. Keine Krämpfe, keine Anfälle. War immer ein sehr lebhaftes Kind. Vor zwei Jahren erkrankte er an einem Magen-Darm-Katarrh und lag wenige Tage zu Bett. Ob Fieber dabei bestand, ist unsicher. Als er wieder aufstehen wollte, machte sich eine allgemeine körperliche Mattigkeit bemerkbar. Er konnte nicht mehr richtig laufen. Beim Treppensteigen mußte er sich am Geländer hochziehen, und das Bücken war ihm völlig unmöglich. Wenn er lag, mußte er sich an irgendeinen Gegenstand aufrichten, um wieder hochzukommen. Außerdem bestand starke Appetitlosigkeit. Im Laufe des Jahres 1935 konnte er zwei Monate hindurch überhaupt nicht mehr gehen, da es ihm unmöglich war, die Knie richtig zu beugen. Allmählich trat dann eine leichte Besserung ein, so daß er jetzt kürzere Strecken wieder selbständig gehen kann. Allerdings ermüdet er dann leicht und muß getragen werden.

Bei der poliklinischen Untersuchung im Januar 1937 ergab sich folgender Befund:

6jähriges Kind, in der Größenentwicklung erheblich zurückgeblieben, in ausreichendem A und E. Z. Rumpfextremitäten sehr

klein und zierlich. Kopf im Verhältnis groß. Gesichtszüge überaltert. Die Muskulatur ist am ganzen Körper sehr dürftig entwickelt. Die Haut ist gut durchblutet. Am Hinterhaupt mehrere kreisrunde Stellen von fleckförmigem Haarausfall. Auf den Akren der Ellenbogen, Knie und Fingergelenke dicht an dicht stehende stecknadelkopfgroße Närbchen. Nekrose nicht feststellbar. Auf dem Nasenrücken und unter beiden Augen flächenhafte, von Teleangiektasien durchzogene Erythembildung. Sonst keine Exantheme oder Drüsenschwellungen. Nervenaustrittsstellen nicht klopf- oder druckempfindlich. Zentralnervensystem ohne krankhaften Befund. Am Herzen ist ein leises systolisches Geräusch hörbar. Lungen o. B. Keine Vergrößerung von Leber und Milz. Die Muskulatur ist am ganzen Körper unterentwickelt, insbesondere besteht eine gleichmäßige schlaffe Atrophie der Muskulatur an Armen und Beinen, die im oberen Abschnitt der Extremitäten am stärksten ausgeprägt ist und nach distal zu abnimmt. Auch die Gesäßbacken sind wenig entwickelt. Das Kind geht vorsichtig mit kleinen Schritten. Beim Treppensteigen wird der rechte Fuß vorgesetzt und der Körper mühsam nachgezogen. Alle Rumpfbewegungen sind deutlich paretisch. Zum Aufstehen, Umdrehen im Liegen und Aufrichten werden zumeist die Extremitäten- und Nackenmuskeln herangezogen. Außer der Rumpfmuskulatur ist auch die Schulter- und Beckengürtelmuskulatur stark paretisch. Der rechte Arm ist etwas schwächer als der linke. Die feine Finger- und Zehenbeweglichkeit ist nicht gestört. Die Reflexe sind schwach, aber überall sicher und seitengleich auslösbar. Keine spastischen Zeichen, keine Sensibilitätsstörung. Elektrisch ist die gesamte Muskulatur an Rumpf, Armen und Beinen quantitativ und qualitativ völlig normal erregbar. Psychisch ist das Kind geordnet. Es ist sehr rege, und die geistigen Leistungen entsprechen durchaus dem Alter.

Blutbild: Hgb. 67 %, Rote 3,31 Millionen, Weiße 8000, davon Eo. 1 %, Stabk. 5 %, Jugendl. 1 %, Segmentk. 52 %, Lympho. 32 %, Mono. 9 %.

Urin: Spez-Gew. 1026, Reaktion alkalisch. Geringe Spur Eiweiß, Zucker und Urobilinogen negativ. Eine Zuckerbelastung mit 50 g Traubenzucker ergab eine normale Kurve. Wa. E. negativ. Auf Wunsch der Eltern fand keine klinische Behandlung statt, sondern das Kind wurde nach zweimaliger Untersuchung wieder nach Hause entlassen.

Die Nachuntersuchung im Juli 1938 ergab:

Im allgemeinen ist eine deutliche Besserung eingetreten. Die schlaffen Atrophien der Muskulatur der Extremitäten und des

Gesäßes sind noch sehr ausgeprägt vorhanden. Ebenso sind die oben beschriebenen atrophischen Närbchen an den Akren der Knie-, Ellenbogen- und Fingergelenke deutlich sichtbar. Die Besserung besteht eigentlich erst, nachdem das Kind im Winter vergangenen Jahres eine schwere Masernerkrankung durchgemacht hat. Es ist inzwischen gewachsen und hat die seinem Alter entsprechende Größe fast erreicht. Seit 14 Monaten besucht es die Schule, wo es die gestellten Anforderungen mühelos erfüllt. Das Laufen und alle andern körperlichen Bewegungen sind nach Aussagen der Eltern jetzt bedeutend leichter und länger möglich als im Vorjahre. Nur der Appetit sei noch sehr schlecht, und dementsprechend ist das Kind auch sehr mager.

Trotz der nicht typischen Anamnese wird das Krankheitsbild für eine chronisch verlaufende Dermatomyositis gehalten.

Fall 8.

Albert Sch., 63jähriger Rohrleger (der Patient wurde von Schuermann zweimal in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft vorgestellt, am 10. 2. 1936 und am 3. 6. 1936). Fam. Anamn. o. B. Eigenanamnese: Keine Kinderkrankheiten, seit seinem 33. Lebensjahr oft Reißen und Hexenschuß. 1926 Rippenfellentzündung, sonst immer gesund. Kurz vor Ausbruch der Hautveränderungen Nacken- und Gesichtsfurunkel. Früher auch öfters Ohnmachtsanfälle.

Befund: Es handelt sich um einen kräftig gebauten, sehr adipösen Mann in schlechtem K. Z. Nervenaustrittsstellen nicht druckempfindlich. Pupillen reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Gebiß defekt, Zunge leicht belegt, keine Drüsenschwellungen. Über den Lungen ist ein verschärftes Exspirium und einzelne feuchte R. G. rechts unten zu hören. Die Herzgrenzen sind nach links und auch etwas nach rechts verbreitert, über der Herzspitze ist ein systolisches Geräusch hörbar. Abdomen o. B. Keine pothologische Reflexe. Keine Ödeme.

Die jetzt bestehenden Hauterscheinungen begannen im Juni 1935 (vor vier Monaten) im Anschluß an einen Furunkel mit Herzklopfen, Haarausfall und einer scharfbegrenzten Rötung und Schwellung der Augenhöhlen, die viele Wochen hindurch bestand und sich allmählich auf die benachbarten Teile des Gesichtes wie Stirn, Nase und Wangen, Nacken- und Brustausschnitt ausbreitete. Es ist kein Juckreiz, sondern nur ein Hitzegefühl und ein Gefühl des Gedunsenseins der befallenen Partien vorhanden. Im weiteren Verlauf traten an den verschiedensten

Körperstellen, wie Brust und Extremitäten, unter Fieber und ziehenden Schmerzen bis über handtellergroße, teils blasse, teils erythematöse Ödeme auf. Während dieser Zeit zeigte die unter den befallenen Stellen befindliche Muskulatur eine starke Druckempfindlichkeit. Auffällig war die Bewegungsbeschränkung und Adynamie besonders der Extremitäten. Die Ödeme bildeten sich nach mehr oder weniger langer Dauer zurück. Zum Teil hinterließen sie flächenhafte poikilodermieartige Herde mit kutan-tiefsubkutanen Atrophien. Auf dem Dorsum der Phalangen fanden sich scharf begrenzte, blaurote, zum Teil straffe sklerodermatischderbe Veränderungen. Differentialdiagnostisch war es zuerst schwer, das Krankheitsbild gegen Lupus erythematodes acutus, später gegen Trichinose abzugrenzen.

Blutbild bei der Aufnahme: Hgb. 95 %, Rote 4.24 Millionen, Weiße 6400, davon Baso. 1, Eo. 4, Stabk. 1, Segmentk. 58, Lympho. 21, Mono. 15.

3 Monate später: Hgb. 49 %, Rote 2.42, Weiße 11 600, davon Baso 2 %, Eo. 7 %, Stabk. —, Segmentk. 69 %, Lympho. 14 %, Mono. —. Eosinophilie insgesamt 6—8 %.

Die Temperaturen stiegen bis 38.5°. Die Behandlung umfaßte äußerlich: Simanitsalbe, Eucerin, Ichthyol-Zinkpaste, Schwefel-Trockenpinselung und Puder. Innerlich erhielt der Patient Prontosil iv., ferner wegen der zeitweisen als Ausdruck einer Beteiligung der Atemmuskulatur auftretenden bronchopneumonischen Erscheinungen Solvochin, Chinin-Calcium, Herz-Kreislauf-Mittel und Salyrgan (Ödeme!). Die im Verlauf der Erkrankung eintretende starke Anämie wurde mit Leberpräparaten behandelt. Das Exanthem war z. T. vesiculo-bullös. Der Gewichtsverlust betrug 24.5 in sechs Monaten. Mitte Februar 1936 wurde der Patient leicht gebessert entlassen, kam aber wegen Verschlechterung seines Zustandes drei Monate später wieder zur Aufnahme. Es ist diesmal ein neuer sehr heftiger Schub aufgetreten, der vor allem die beiden Oberschenkel und den Rücken betroffen hat. Auffallend ist diesmal die stärker entwickelte Adynamie. Die Arme können nur wenig über die Horizontale erhoben werden. Im Stehen können die Füße nur in Höhe einer Treppenstufe gehoben werden. Die grobe Kraft der Hände ist erheblich eingeschränkt. Die Lokalisation der Erscheinungen ist dieselbe wie früher. Dazu kommt diesmal eine stärkere Beteiligung der Oberschenkel und des Rückens. Bemerkenswert ist die allmählich zunehmende hämorrhagische Note, die die Hauterscheinungen jetzt aufweisen, sowie Blutungen aus Nase und Mund. Diese wird nicht als selbständiges Symptom des Krankheitsbildes, sondern nur als Zeichen der Verschlechterung des Zustandes aufge-

faßt. Eosinophilie 18—20 %. Die Druckempfindlichkeit und ödematöse Schwellung ist wesentlich geringer als früher. Die atrophischen Veränderungen der Handrücken sind noch deutlicher geworden. Die Therapie bleibt die gleiche. Ende Juli 1937 wurde der Patient auf eigenen Wunsch mit geringer Besserung entlassen.

Ergebnis der Nachkontrolle: Nach Aussagen der Ehefrau hielt der Zustand bis Ende März 1937 an. Dann trat plötzlich wieder eine erhebliche Verschlechterung ein, und im Mai 1937 erfolgte der Tod. Eine Sektion hat nicht stattgefunden.

Fall 9.

Georg H., 51jähriger Maurer. Familien Anamn.: Mutter an Magencarcinom gestorben. Eigenanamn.: Früher einmal Blutvergiftung, im Felde Bruchoperation, sonst nie ernstlich krank gewesen. Anfang Mai 1937 bekam der Patient unter starkem Brennen eine Rötung an beiden Ohren. Das Erythem zog sich auf die linke Gesichtshälfte und nahm eine dunkelblaue Farbe an. Vier Wochen später Aufnahme in die Klinik. Befund: Mittelgroßer Mann in gutem E. und K. Z. Die internistische Untersuchung ergab einen völlig normalen Befund. Haut: Das gesamte Gesicht ist fleckenhaft gerötet, besonders die Nasolabialfalten und die Haut der Augenlider. Die Lider sind besonders unten stark geschwollen, so daß die Augen fast völlig geschlossen sind. Es bestehen geringe Schluckbeschwerden. Ferner ist eine teigartige Schwellung beider Hände vorhanden. Vorübergehend bestand eine Schwäche der linken Oberarm- und Schultermuskulatur. Eine Lumbalpunktion ergab keinen wesentlichen Befund. Wa. R. negativ.

Blutbild: Hgb. 78 %, Rote 4,92 Millionen, Weiße 7800, davon Eo. 3, Stabk. 4, Segmentk. 70, Lympho. 16, Mono. 7. Die Blutsenkungsgeschwindigkeit betrug 8/20 nach Westergren. Nach dreiwöchiger Behandlung mit Prontosil-Injektionen und Targophagin wird der Patient gebessert entlassen.

Acht Wochen später erneut Aufnahme. Die Besserung hatte nur kurze Zeit angehalten. Patient hat jetzt eine zunehmende Schwellung des Gesichtes und klagt über Schwäche in den Gliedern, Lahmwerden der Hände, Brennen und Schmerzen der gesamten Körperoberfläche. Internistische Untersuchung ergibt eine geringe Druckempfindlichkeit der Magengegend. Durch Röntgenaufnahme wird ein ausgedehntes Carcinom an der kleinen Curvatur festgestellt. Hautbefund: in beiden Nasolabialfalten bis münzengroße rote Infiltrate. Patient klagt über Druckschmerz-

haftigkeit in Oberarmen und Oberschenkeln. Blutbild nicht sehr verändert. Senkungsgeschwindigkeit diesmal stärker beschleunigt. Therapie: Prontosil, symptomatische Hautbehandlung. Nach 14tägigem Klinikaufenthalt entlassen mit dem Rat zur Laparotomie. Die Nachkontrolle ergibt, daß der Patient Anfang Dezember 1937 am Magencarcinom gestorben ist.

Fall 10.

Amanda O., 54jährige Falzersfrau. Eigenanamn.: Vor 18 Jahren Douglasabszeß, vor zwei Jahren Nierenblutung, häufig Gallenkoliken. Rheumatische Erkrankungen und Anginen werden verneint. Seit dem Douglasabszeß besteht Amenorrhoe Die jetzigen Erscheinungen begannen angeblich im Sommer vor drei Jahren. Es entstanden zunächst unter heftigem Jucken rote Flecken im Gesicht und im Brustausschnitt. Später wurden auch Arme, Unterarme, Hand- und Fingerrücken befallen. Das Jucken besteht immer noch. Ferner fühlt sich die Patientin seit einigen Monaten so schwach, daß sie nicht allein in die Straßenbahn einsteigen kann. Außerdem in den letzten Monaten öfters anfallsweise auftretendes Nasenbluten.

Befund: Befallen sind Stirnhaargrenze, mittlere Gesichtspartien, seitliche Wangenanteile, Nacken, Oberarmstreckseiten, Handgelenksgegend, Streckseiten und etwas weniger Beugeseiten der Unterarme, besonders eindrucksvoll Grundphalangen der Finger, weniger die übrigen Phalangen. In diesen Gebieten bemerkt man stecknadelkopf- bis linsengroße oder auch durch Konfluenz weit über handgroße, teilweise mehr ziegelrote, teilweise mehr bräunliche urticarielle Erytheme. Diese sind im Brustausschnitt etwas lichenoid, dagegen auf Hand- und Fingerrücken atrophisch von Teleangiektasien durchsetzt, bzw. von diesen schwer unterscheidbar mit Punktblutungen. Im Gebiet der Oberarmerytheme ist zweifellos eine diffuse erythematöse Schwellung der kutanen, subkutanen und auch muskulären Anteile nachweisbar. In allen erkrankten Partien ist auf leichten Druck eine starke Schmerzhaftigkeit die Folge. Die Arme können zwar über die Horizontale gehoben werden, jedoch nicht so regelrecht wie beim Gesunden. Die grobe Kraft beim Händedruck ist mäßig. Beim Essen hat die Frau während des Schluckens ein drückendes Gefühl in der Brustgegend. Die neurologische Untersuchung ergibt eine ausgesprochene Druckschmerzhaftigkeit der großen Nervenstämme. Reflexe normal. Ebenso die elektrische Untersuchung. Die Nachkontrolle im Juli 1938 ergibt, daß unter Behandlung mit Solganal eine wesentliche Besserung eingetreten war, allerdings klagt sie

seit einigen Tagen wieder über Schmerzen in den Oberarmen, an deren Außenseite über faustgroße, auf Druck außerordentlich empfindliche Verwölbungen gefunden werden. Eosinophilie bis 18 %.

Fall 11 (vorgestellt von Schuermann auf der Berliner Dermat. Ges. 1938).

M. D., 26jährige Schlächterstochter. Fam. Anamn. o. B. Eigenanamn.: Nie ernstlich krank gewesen, keine rheumatischen Beschwerden, keine Anginen. Das jetzige Krankheitsbild begann vor etwa einem Jahr mit heftigem Reißen im ganzen Körper. Drei Wochen später entstand eine heftige Schwellung der Periorbitalgegend. Gleichzeitig wurde ein fleckförmiges Exanthem des Brustausschnittes sichtbar. Ferner waren walzenförmige Ödeme beider Oberarme vorhanden, die besonders die Bizepsgegend betrafen. Patientin klagte über eine geringe Muskelschwäche, die es ihr unmöglich macht, die Arme über die Horizontale zu erheben. Die Patientin ißt viel rohes Schabefleisch, weshalb die differential-diagnostische Abgrenzung gegenüber einer Trichinose zunächst Schwierigkeiten machte. Eosinophilie: 1 %.

Anfang Juni 1938, etwa ein Jahr nach Beginn der Erkrankung, stellte sich die Patientin zur Nachuntersuchung vor. Sie gab an, daß sie wochenlang zu Bett gelegen habe, daß sie nicht mehr stehen konnte, später auch kaum noch die Oberarme heben konnte. Zeitweise war sie nicht imstande, ohne fremde Hilfe zu essen. Während dieser Zeit hat sie sich auch häufig verschluckt. Seit einigen Wochen sind diese Erscheinungen abgeheilt, nur eine mäßige Schwellung der Periorbitalgegend ist noch vorhanden.

Fall 12.

Selma F., 66jährige Witwe. Fam. Anamn.: Beide Eltern an Carcinom gestorben. Eigenanamn.: Angeblich niemals ernstlich krank gewesen. Ende September 1937 trat im Anschluß an Gartenarbeit mit starker Besonnung heftiges Jucken der Hände, Arme, des Gesichts und des Nackens auf. Trotz Salbenbehandlung durch den Hausarzt keine Besserung. Im Anschluß an eine Höhensonnenbestrahlung trat im November 1937 eine schmerzhafte Schwellung des ganzen Gesichtes ein. Im Januar 1938 bemerkte sie, daß ihr die Knie steif wurden und sie die Arme nur schwer bewegen konnte. Auch die Beweglichkeit der Finger sei eingeschränkt gewesen. Nach einer Arsenkur und Diät bekam sie starke Schmerzen im Munde, so daß sie nur noch flüssige Nahrung zu sich nehmen konnte.

Befund: Mittelgroße Patientin in gutem E. und mäßigem K. Z. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Die Mundschleimhaut ist stark geschwollen und bei Berührung sehr empfindlich. Sonst ergibt die internistische Untersuchung keinen krankhaften Befund. Die Beweglichkeit der Hände ist mäßig eingeschränkt, die Arme ermüden schnell beim Erheben. An beiden Beinen sind mäßige Krampfadern vorhanden. Zentralnervensystem: Kein pathologischer Befund. Sitz der vorliegenden Affektion ist der nicht behaarte Kopf in seiner gesamten Ausdehnung und die vorderen Anteile des behaarten Kopfes. Ferner sind befallen: Hals, obere Brustanteile, obere und untere Extremitäten. Es handelt sich um eine teigige Schwellung der Haut, die oberflächlich eine kleieförmige Schuppung aufweist. Die Haut ist mäßig gerötet. Die Finger sind schlecht beweglich. Es besteht geringer Juckreiz. Eine Probeexcision ergab histologisch Dermatomyositis.

Blutbild: Hgb. 76%, Rote 4.6 Millionen, Weiße 5900, davon Eo. 6, Segmentk. 72, Lympho. 19, Mono. 3. Blutsenkung 20/31 nach Westgren. Wa. R. negativ.

Die Patientin wurde symptomatisch behandelt, was ihr eine gewisse subjektive Erleichterung verschaffte. Nach 18 Tagen Entlassung. Die Nachkontrolle drei Monate später ergab, daß unter indifferenter Salbenbehandlung der Zustand der Besserung zunächst angehalten hatte, seit sechs Wochen aber erneut stark juckende Stellen im Gesicht, an Hals, Armen und Händen aufgetreten sind. Wie die Tochter mitteilt, ist die Patientin nach einem halben Jahr, also zehn Monate nach Beginn der Erkrankung, nachdem einige Tage vorher eine Laparotomie wegen Carcinomverdacht vorgenommen wurde, gestorben. Die Operation ergab ein Carcinom des Magens mit Lebermetastasen. Nach der Operation schlagartige Abheilung der Dermatomyositis, ohne daß der Tumor beseitigt wurde.

Von zwei weiteren Fällen, die unter der Diagnose Dermatomyositis zur Beobachtung kamen, waren mir die Krankengeschichten nicht zugängig. Über den Fall des Kindes Edith G. wird von Schuermann noch ausführlich berichtet werden.

Wie schon eingangs betont, handelt es sich bei der Dermatomyositis um ein verhältnismäßig seltenes Krankheitsbild, wofür schon die Tatsache Beweis ist, daß an der Universitäts-Hautklinik zu Berlin bei einem Krankenmaterial von etwa 160 000 Fällen innerhalb von zehn Jahren die Diagnose Dermatomyositis nur 15mal gestellt werden konnte, was einer Häufigkeit von einem Fall auf 10 700 Zugänge entspricht. Wenn die Mehrzahl dieser

Fälle auf die zweite Hälfte des Dezenniums 1928/1938 entfällt, so hat das seinen Grund wohl darin, daß infolge zahlreicher ausführlicher Berichte im Schrifttum in den letzten Jahren eine bessere Diagnosestellung und differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber ähnlichen Krankheitsbildern wie z. B. Lupus erythematodes acutus möglich wurde. Die Gesamtzahl der bisher beschriebenen Dermatomyositisfälle beträgt nach Schuermann 263. Daß dies bei weitem nicht an die wirkliche Zahl der bisher an Dermatomyositis Erkrankten herankommt, ist anzunehmen, denn es werden im Schrifttum ja erfahrungsgemäß nur die eindrucksvollsten und schwersten Fälle berichtet. Ferner gibt es sicher viele Ärzte, die wegen mangelnder Kenntnis der Symptomatologie dieses Krankheitsbildes, das ja, wie bereits erwähnt, in den einzelnen Stadien sehr vielseitige und wechselnde Erscheinungbilder aufweisen kann, nicht in der Lage sind, die richtige Diagnose zu stellen. Lehrt doch immer wieder die Erfahrung, daß selbst erfahrene Untersucher das Krankheitsbild nicht zu deuten verstehen. Aus diesen Gründen ist wohl anzunehmen, daß die Dermatomyositis ein, wenn auch nicht um vieles, so doch um etwas häufigeres Vorkommen aufweist, als bisher angenommen wurde.

Während bei der eigenen Beobachtungsreihe am stärksten das 6. Lebensjahrzehnt mit 5 Erkrankten (nämlich Fall 3, 5, 6, 9 und 10) vertreten ist, so geht doch bei einer Zusammenstellung von 96 Fällen aus der Literatur, bei denen eine Altersangabe vorhanden war, eindeutig hervor, daß das zweite Dezennium mit einer Zahl von 24 = 25 % am häufigsten erkrankt. Am nächststärksten ist das dritte Dezennium beteiligt. Die Ansicht Kellers, daß die Dermatomyositis zwischen den 12. und 17. Lebensjahr nicht vorkomme, dürfte nicht zutreffend erscheinen, denn von den 24 angeführten Fällen im 2. Lebensjahrzehnt entfielen 12 auf dieses Lebensalter, während von anderer Seite sogar 17 angegeben werden (Schuermann).

Was die Beteiligung der Geschlechter an der Erkrankung anbelangt, so ist diese bei der eigenen Beobachtungsreihe eine gleich starke, nämlich 50 % Männer und 50 % Frauen. Bei einer Zusammenstellung von 103 mit Angabe des Geschlechts versehenen Fällen aus der Literatur sind die Frauen in einem etwas stärkeren Ausmaß erkrankt als die Männer, nämlich 62 : 43.

Die Prognose bzw. Heilungsaussicht bei Dermatomyositis wird im Schrifttum bisher immer mit dubiös angegeben. Einige Autoren wie Beinhauer, Olea und Stuckey, sind der Ansicht, daß die Mortalität 50 % der Erkrankten beträgt. Keller glaubt, daß die Prognose quoad vitam im Kindesalter eine bessere sei als beim Erwachsenen. Er hält eine völlige Heilung für möglich. Jedoch

bleiben in sehr vielen Fällen ausgesprochene Muskelatrophien und Kontrakturen zurück. Gottron gibt an, daß der Prozentsatz von 50% ein zu hoher sei, während Schuermann an dem größten bisher zusammengestellten Material eine Mortalität von 61% errechnete.

Die Todesursache der meisten, so z. B. von Carney, Davison, Friedmann, Ingram, Dowling, Scimone, Steiner und anderen, berichteten Fälle war eine im Anschluß an auftretende Schluck- und Atemlähmungen entstehende oder durch längeres Krankenlager bedingte Bronchopneumonie. Auch bei Fall 2 und 3 der eigenen Beobachtungsreihe ergibt das Sektionsprotokoll diese für Dermatomyositis fast typische Todesursache. Diese Tatsache macht auch die Behauptung Kellers bezüglich der Prognose quoad vitam im Kindesalter verständlich, denn die Vitalität eines Kindes pflegt im allgemeinen besser mit einer Bronchopneumonie fertig zu werden als die eines Erwachsenen im höheren Lebensalter.

Es soll dann noch kurz auf einen von Stuckey geschilderten Fall hingewiesen werden, der deshalb besonders bemerkenswert erscheint, weil dabei eine Beteiligung des Herzmuskels beobachtet wurde, während seither, wie auch schon von Unverricht eine Lokalisation der Dermatomyositis im Herzmuskel nicht gesehen oder abgelehnt wurde. Bezüglich der Herzmuskelbeteiligung bei Dermatomyositis verweise ich auf die Zusammenstellung Schuermanns, der zu dem Ergebnis kommt, daß diese doch häufiger ist, als bisher angenommen wurde. Im Gegensatz zu Stuckey glaube ich auf Grund eigener und fremder Untersuchungen feststellen zu können, daß nicht alle akuten Dermatomyositisfälle tödlich zu verlaufen brauchen, und daß chronisch verlaufende Fälle nach einigen Jahren ohne stärkere Atrophien der befallenen Muskulatur abheilen können.

Obwohl gerade in den letzten Jahren sich viele Autoren mit der Klärung der Ätiologie der Dermatomyositis eingehend befaßt haben, ist es trotzdem bisher in dieser Frage noch zu keinem befriedigenden Ergebnis gekommen. Jedoch haben sich verschiedene Anschauungen über die ursächliche Entstehung dieses eigenartigen Krankheitsbildes entwickelt, die es verdienen, daß näher auf sie eingegangen wird.

Eine früher vertretene Ansicht, nämlich, daß es vielleicht einen spezifischen Erreger der Dermatomyositis gebe, hat man allgemein wieder fallen lassen, da es bisher nicht gelungen ist, einen solchen nachzuweisen. Die wohl zur Zeit am meisten vertretene Anschauung hinsichtlich der Ätiologie ist die, daß die

Dermatomyositis die Manifestation eines infektiös-toxischen, oder wie andere, so z. B. Klingmann, Fahr, Hoffmann und Rosenthal, glauben, eines rheumatisch-toxischen Vorganges im Körper darstellt. Für diese Theorie spricht die Tatsache, daß von vielen Autoren das Auftreten einer Dermatomyositis gleichzeitig oder im Anschluß an einen entzündlich-eitrigen oder rheumatischen Prozeß beobachtet wurde. So berichten Kerl, Gretton-Watson, Wolf und Wilens, Mc. Garrahan, Steinfeld, Bender, Mc. Lester u. a. über Fälle von Dermatomyositis, die sich nach chronischen eitrigen Prozessen, wie Mandelentzündung, Bauchdeckenabszeß, Peritonealabszeß, Zahnwurzelvereiterung, schwerer Erkältung, Arthritis und ähnlichen Infekten sich entwickeln sahen. Von Toomey wurde auch eine Reihe von drei Fällen beschrieben, bei denen die Symptome der Dermatomyositis sich im Gefolge eines Scharlachs einstellten. Ebenso ein Fall von Morawiecka. Gelegentlich kam es zu Beobachtungen, wie denen von Milmann und Umanskij, die einem spezifischen Infekt, nämlich der Tuberkulose eine ursächliche Bedeutung beimessen. Auch von Urbach wurde ein Fall beschrieben, der sich im Anschluß an eine Lungen-Tbc entwickelte. Grunke sah das typische klinische Bild einer Dermatomyositis bei einem Kranken, aus dessen Gewebsschnitten es später Rabinowitsch gelang, atypische Tbc-Bazillenstämme zu züchten. Gleichzeitig war eine tuberkulöse Pleuritis vorhanden, was ihn zu der Behauptung veranlaßt, daß bei diesem Fall die Tuberkulose für die Entstehung der Dermatomyositis verantwortlich zu machen sei.

Eine zweite Gruppe von Autoren glaubt einen Zusammenhang der Dermatomyositis mit Tumoren feststellen zu können, und zwar sollen die beim Wachstum eines Carcinoms entstehenden Toxine für das Zustandekommen der Dermatomyositis verantwortlich gemacht werden. Der Hauptvertreter dieser Gruppe, Bezecny, berichtet über 2 Fälle von Dermatomyositis in Begleitung eines Ovarial-Carcinoms, bei denen nach Exstirpation des Tumors eine Besserung bzw. Heilung auftrat. Er führt dann noch einen Fall mit Mamma-Carcinom an, der jedoch tödlich verlief. Auch von Pick wird ein ähnlicher Fall mit Ovarial-Carcinom beschrieben. Auf Grund seiner Beobachtungen kommt Bezecny dann zu der Auffassung, daß es sich bei der Dermatomyositis um einen Symptomkomplex handelt, der durch die Toxine des malignen Tumors hervorgerufen werden könne, evtl. auf dem Wege des vegetativen Nervensystems. Er erörtert dabei die Möglichkeit, daß die Heilung durch Entfernung der Ovarien und somit durch eine Veränderung des endokrinen Gleichgewichts

erfolgt kein könne, was ihn zu der Schlußfolgerung führt, daß die Dermatomyositis vielleicht abhängig sei von innersekretorischen Vorgängen. Der Vollständigkeit halber sei auch hier auf die Fälle 2, 8 und 12 der eigenen Beobachtungsreihe verwiesen, bei denen als Nebenbefund ein Carcinom des Kehlkopfes bzw. des Magens bestand, ohne daß sich die Möglichkeit ergab, einen ursächlichen Zusammenhang zu beweisen. Ähnliches Interesse in pathogenetischer Hinsicht dürften auch die Fälle 5 und 6 erwecken, die beide an einer Erkrankung des hämatopoetischen Systems zugrunde gingen. Die Möglichkeit eines Zusammenhanges in auslösendem oder ursächlichem Sinne kann hier nur angedeutet, jedoch nicht bewiesen werden. Der Hinweis Bezecnys, daß vielleicht endokrine Momente eine Rolle bei der Entstehung der Dermatomyositis spielen könnten, deckt sich mit der Ansicht der 3. Gruppe von Autoren, die wie Ingram und Stewart, Midana und Meyerhofer glauben, eine Störung des Hormongleichgewichtes ursächlich verantwortlich machen zu können. Zum Beweis dessen führen Ingram und Stewart die Schwankung der Kreatin-Kreatinin-Ausscheidung an, ferner die beobachtete Pigmentation, die sie im Sinne einer Dysfunktion der Nebennieren gedeutet wissen wollen. (!) Meyerhofer stützt sich mit seiner Annahme auf die Beobachtung einer Dermatomyositis bei einem 17jährigen Knaben, bei dem gleichzeitig ein stark ausgeprägter Hypogenitalismus bestand, ferner von zwei Mädchen, von denen eins einen Hypergenitalismus, das andere eine genitale Minderwertigkeit in Form einer Ovarialcyste bei der Mutter zeigte. Mir erscheinen gerade die letzten Beobachtungen zu wenig stichhaltig, um daraus einen Zusammenhang mit der Dermatomyositis herleiten zu können. Die Wahrscheinlichkeit, daß auch Tumortoxine bei der Entstehung des Krankheitsbildes eine Rolle spielen könnten, läßt sich jedoch nicht völlig von der Hand weisen. Zum Schluß sollen noch zwei Fälle erwähnt werden, bei denen sich das Krankheitsbild im Anschluß an einen mechanischen Insult entwickelte. So beobachtete Dennie bei einem 8jährigen Mädchen ein halbes Jahr nach einem heftigen Fall auf das Gesäß die Entwicklung eines harten, hölzernen Ödems von Haut und subkutanem Gewebe an Nacken, Gesicht, Schultern und Extremitäten, das nach Wechselbädern und Vaccine-Behandlung bald wieder verschwand. Die auf Grund der geschilderten Symptome gestellte Diagnose Dermatomyositis erscheint mir jedoch sehr zweifelhaft. Der zweite Fall wird von Földvari angegeben. Es handelte sich um eine 47jährige Frau, die längere Zeit hindurch schwere Lasten auf der rechten Schulter trug, und bei der sich dann schmerzhafte Knoten in der Muskulatur der rechten

Schulter und des Oberarms entwickelten, die nach einiger Zeit wieder verschwanden, um an anderer Stelle erneut aufzutreten. Auch hier erscheint die Diagnose Dermatomyositis unwahrscheinlich.

Die therapeutischen Maßnahmen, die bei den bisher beobachteten Fällen von Dermatomyositis zur Anwendung kamen, war recht vielfältig und von wechselndem Erfolg begleitet. Eine spezifische Therapie war wegen der ungeklärten Ätiologie nicht möglich. Wie aus den Angaben der meisten Autoren hervorgeht, wurde bisher die rein symptomatische Therapie überall angewandt. Daneben wurde innerlich eine große Zahl verschiedenster Medikamente verabreicht. Die physikalische Behandlung umfaßte Massage, Heißluft, Diathermie, Wechselbäder und warme Packungen. Daneben wurde von einigen Salizyl gegeben, was jedoch, wie aus den Berichten von Frisch, Königstein, Peemöller hervorgeht, keinen besonderen Erfolg erzielte. Eine gewisse Besserung des Gesamtzustandes konnte nach Anwendung von Injektionen von Yatren-Casein in steigender Dosis, angegeben von Frisch, ferner nach einer Behandlung mit Strepto- oder Staphylokokkenvaccine, wie es von O'Leary, Dennie, Beinhauer und Engelhardt versucht wurde, verzeichnet werden. Mc. Garrahan beschreibt einen Fall, bei dem es gelang, aus dem Nasensekret Staphylokokkus-aureus-Kulturen zu züchten und mittels hergestellter Vaccine eine erhebliche Besserung zu erzielen. Nach Amino-Essigsäure-Präparaten sahen Towle und Memmesheimer eine geringe Besserung. Auch Arsenpräparate, wie Neoarsphenamine und Neosalvarsan, wurden von Woods, O'Leary, Mc. Lester, Milmann und Umanskij mit wechselndem Erfolg gegeben. Eine andere Gruppe von Autoren versucht auf hormonalem Wege mit Schilddrüsen-, Pankreas- und Duodenumpräparaten, ferner mit Erugon zum Ziele zu kommen, wie die Berichte von Sellei, Meyerhofer, Toomey und Peemöller zeigen. Übereinstimmend wurde von Siemens und Sellei bei Anwendung von Solganal ein ganz guter Effekt beobachtet. Auch in der eigenen Beobachtungsreihe, nämlich bei Fall 10, wurde mit diesem Mittel eine gewisse Besserung erzielt. Eine kritische Stellungnahme zu allen diesen therapeutischen Maßnahmen ist leider noch nicht möglich, da es sich, wie ja aus den einzelnen Berichten hervorgeht, um Erfolge bzw. Mißerfolge von Fall zu Fall handelt.

Zusammenfassung.

Auf Grund eines Studiums der einschlägigen Literatur und nach Zusammenstellung eines Materials von etwa 150 Fällen aus

dem Schrifttum und 15 eigenen Fällen kann zusammenfassend wohl folgendes über die Dermatomyositis gesagt werden: Das Krankheitsbild der Dermatomyositis ist ein ziemlich seltenes. Die Ätiologie ist noch ungeklärt, jedoch scheint festzustehen, daß sie nicht einheitlich ist, und daß es sich um einen Symptomkomplex handelt, der auf Grund infektiös-toxischer Vorgänge zustande kommt. Vielleicht spielen auch Tumortoxine dabei eine Rolle. Eine Beteiligung endokriner Momente wird abgelehnt. Die Dermatomyositis kann einen akuten oder chronischen Verlauf nehmen. Dementsprechend ist das Erscheinungsbild ein äußerst vielseitiges und fast in jedem Falle anders gestaltet. Befallen ist meist die Muskulatur des Gesichtes, des Halses, der Extremitäten und die von Brust und Rücken. Es können aber im Einzelfalle auch andere Muskelgruppen befallen sein. Es können alle Altersklassen erkranken. Am meisten bevorzugt erscheinen Menschen in jugendlichem oder mittlerem Alter. Die Mehrzahl aller Erkrankten stirbt. Die häufigste Todesursache ist eine durch Funktionsstörung der Schluck- und Atemmuskulatur hervorgerufene Bronchopneumonie.

Herrn Professor W. Frieboes danke ich für die Überlassung des Materials.

Literaturverzeichnis

Bender, Dermat. Wschr. 59 Nr. 1

Beinhauer, L. G., Urologie Rev. 40 S. 93—95 (1936)

Bezecny, R., Arch. f. Dermat. 171 S. 242—251 (1935)
Zentr. f. Dermat. 53 S. 5 (1936)

Carney, M. I., Zbl. f. Dermat. 26 S. 501 (1928)

Davison, Ch., Arch. of Dermat. 9 S. 255—264

Dennie, Ch., Arch. of Dermat. 28 S. 430

Dowling, G. B., Proc. roy Soc. Med. 29 S. 714—717 (1936)

Engelhardt, Zbl. f. Dermat. 53 S. 526 u. 52 S. 69 (1936)

Fahr, Th., Arch. f. Dermat. 130 S. 1—14 (1921)

Friedmann, E. D., Med. journ. a. record 123 Nr. 6 S. 382—386 (1926)

Frisch, A. V., Med. Klin. 23 Nr. 37 S. 1405—1406 (1927)

Gottron, H., Zbl. f. Dermat. 37 S. 707 (1931)

Gretton-Watson, E. P., Brit. J. Dermat. 49 S. 272—297 (1937)

Grunke, W., Zeitschr. f. klin. Med. 102 Heft 2—3 S. 311—319 (1925)

Hoffmann, H., u. Rosenthal, K., Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde 80 Heft 1—2 S. 1—27 (1923)

Ingram, J. T., u. Stewart, M. I., Brit. J. Dermat. 46 S. 53—65 (1934)

Keller, R., Z. f. Kinderheilk. 58 S. 551—563 (1936)

Kerl, Zbl. f. Dermat. 50 S. 282 (1935)
Zbl. f. Dermat. 55 S. 179 (1937)

Klingmann, W. O., Arch. of Neur. 24 S. 1187—1198 (1930)

Königstein, H., Wien. klin. Wschr. 1929/I S. 121

Mayerhofer, E., Zbl. f. Dermat. 50 S. 483 (1935)

Mc Garrahan, J. C., J. amer. med. Assoc. 102 S. 680—81 (1934)

Mc Lester, J. S., Transakt. of the assoc. of americ. physic. 41 S. 283—286 (1926)

Memmesheimer, Zbl. f. Dermat. 57 S. 167 (1938)

Midana, A., Arch. ital. Dermat. 8 S. 579—634 (1932)

Milmann, J., u. Umanskij, L., Russkij. vestnik dermatologii 5 Nr. 5 S. 463—477 (1927)

Morawiecka, J., Gaz. lekarska Jg. 56 Nr. 13 S. 165—167 (1921)

Olea, R., Arch. Hosp. Nin. Rio 5 S. 78—92

Peemöller, Fr., Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk. 68—69 S. 370—385 (1921)

Petges, G., u. Petges, A., Ann. de Dermat. 1 S. 441—452 (1930)

Pick, W. Arch. f. Dermat. 173 S. 302—310 (1935)

Scimone, V., u. Antoniazzi, E., Policlinico Sez. med. 39 S. 186—201 (1932)

Schuermann, H., Dermat. Wochenschr. 1936 I S. 440 1936 II S. 1134 Arch. f. Dermatolog. 1939 (im Druck)

Sellei, J., Dermat. Z. 73 S. 197—200 Jg. 1936

Siemens, H. W., Nederl. Tijdschr. Geneesk. 1935/5370—5371

Steiner, W. R., Journ. of the Amerc. med. assoc. 78 Nr. 4 S. 271—273 (1922)

Stuckey, E. S., Zbl. f. Dermat. 51 S. 486 (1935)

Toomey, J. A., Arch. of Dermat. 23 S. 589—590 (1931)

Towle, H. P., Arch. of Dermat. 34 S. 298—301 (1936)

Urbach, E., Arch. f. Dermat. Bd. 162 S. 27—39 (1930)

Weber, F. P., Proc. roy. Soc. Med. 27 S. 138 (1933)

Wolf, A., u. Wilens, S. L., Amer. J. Pach. 12 S. 235—248 (1936)

Lebenslauf

Am 17. Juli 1912 wurde ich als Sohn des verstorbenen Majors Ernst Schaefer und seiner Ehefrau Margarete, geb. Humpert, in Worms a. Rh. geboren. Ostern 1931 bestand ich die Reifeprüfung am humanistischen Gymnasium zu Darmstadt und studierte seit Herbst 1931 Medizin an den Universitäten Frankfurt a. M. und München. Im Frühjahr 1933 trat ich als San.-Offz.-Anw. in das Reichsheer ein. Während der aktiven Dienstzeit war ich an der Universität Gießen immatrikuliert. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich im Herbst 1934 in München. Anschließend wurde ich zur Militärärztlichen Akademie nach Berlin versetzt. Im Sommer 1937 legte ich an der Universität Berlin das medizinische Staatsexamen ab. Während des praktischen Jahres war ich sechs Monate an der I. Med. Klinik der Charité, drei Monate an der Universitäts-Hautklinik der Charité und drei Monate an der Universitäts-Frauenklinik der Charité tätig. Die Bestallung als Arzt erhielt ich am 26. 7. 1938. Seit dem 1. 8. 1938 bin ich zur Luftgausanitätsabteilung I nach Königsberg (Pr) versetzt und dort als Truppenarzt tätig.

Berlin, den 21. Oktober 1938.

T83